Glasgow University Library.

Extrait des Comptes rendus des séances de la Société de Biologie
(Séance du 25 juillet 1896.)

Sur un cas d'ophthalmoplégie externe totale et de paralysie laryngée relevant d'une névrite périphérique a marche rapide chez un malade atteint de tabès au début,

par MM. J. Dejerine et K. Petreen.

L'observation actuelle suivie d'autopsie a trait à un homme atteint de tabès à la période préataxique et chez lequel se développèrent très rapidement une paralysie de la musculature externe des yeux et de la dyspnée inspiratoire.

Observation. — Le nommé V..., âgé de quarante-neuf ans, porteur au chemin de fer de P.-L.-M., entre à l'hôpital Necker, salle Laënnec, n° 28, service du professeur Peter suppléé par M. Dejerine, le 17 mai 1893. Il ne présente rien de particulier à signaler dans ses antécédents héréditaires.

Antécédents personnels. — Le malade dit n'avoir jamais eu la syphilis. Il ne paraît pas avoir fait d'excès alcooliques. C'est un homme de haute taille, très vigoureux. Depuis dix ans environ il ressent dans les membres inférieurs, des douleurs à caractère fulgurant. Il se présente à l'hôpital pour des troubles oculaires et de la dyspnée, phénomènes qui remontent à près de deux mois et qui se sont développés très rapidement.

État actuel le jour de l'entrée. Abolition des réflexes patellaires. Troubles de la sensibilité avec retard de la transmission — 5 à 6 secondes — dans les membres inférieurs. Légère incoordination de la marche qui est un peu augmentée par l'occlusion des yeux. Chute des deux paupières.

Appareil oculaire. — Chute complète de la paupière supérieure droite. Du côté gauche le ptosis est incomplet, l'œil reste à moitié ouvert, et le malade peut relever spontanément la paupière. Contraction des muscles frontaux et élévation du sourcil des deux côtés.

Larmoiement persistant depuis le début de la maladie, dû probablement à la stase de la secrétion lacrymale produite par l'absence de clignement et l'immobilité des globes oculaires.

L'œil droit est tout à fait immobile. Le gauche conserve un mouvement d'abduction très limité, puisque la cornée n'atteint même pas l'angle externe

dans les tentatives d'excursion du globe en dehors. Les pupilles sont peu dilatées.

Elles réagissent lentement et imparfaitement, surtout la droite, pendant les efforts d'accommodation. Le réflexe lumineux est conservé des deux côtés quoique affaibli. Le réflexe à la douleur est conservé.

Réfraction et acuité visuelle. O D Hypermét. 2 V = 2/3.
O G = 2 V = 1.

Fond de l'œil normal. Limites du champ visuel normales. Perception des couleurs intacte.

Diagnostic. — Ophthalmoplégie externe complète avec parésie du sphincter pupillaire et du muscle de l'accommodation à droite.

Pas de paralysie de la face, de la langue, du pharynx, des masticateurs. Pas de troubles de l'ouïe.

Appareil respiratoire. — Le malade présente un état permanent de dyspnée par paralysie des dilatateurs de la glotte. La respiration est sifflante. De temps en temps la dyspnée augmente d'intensité. Le pouls est lent, 60-70, régulier. L'auscultation du cœur ne révèle rien de particulier sauf des bruits un peu sourds.

Vessie. — Le malade a de l'incontinence d'urine.

Le malade fut soumis à une cure de frictions mercurielles et à l'iodure de potassium à haute dose. Son état n'en fut pas amélioré, de jour en jour la dyspnée augmenta et le malade succomba à un étouffement le 6 juin au soir.

Autopsie faite trente-trois heures après la mort. Les racines postérieures de la moelle épinière sont diminuées de volume et rosées dans la région dorso-lombaire.

Encéphale. — Rien de particulier à noter à la surface et sur les coupes. Pas d'exsudat méningé à la base. Les racines et le tronc des 3e et 6e paires des deux côtés sont très atrophiées et grisâtres. Il en est de même pour les racines des pneumogastriques et des spinaux. La 4e paire paraît normale. Les racines de l'hypoglosse ont leur volume et leur coloration ordinaires. Il en est de même pour le nerf optique.

Examen histologique des racines et des troncs nerveux (Dissociation à l'état frais, après action de l'acide osmique et du picro-carmin). L'examen a été pratiqué sur les nerfs et les racines des deux côtés. Les lésions constatées dans ces différents nerfs sont des lésions de névrite parenchymateuse aiguë — transformation de la myéline en boules et en gouttelettes, disparition du cylindre axe, hyperplasie protoplasmique, multiplication des noyaux — et tout à fait analogues à celles que l'on rencontre dans le bout périphérique d'un nerf sectionné depuis quelques semaines.

Dans les racines du *spinal* et du *pneumogastrique* des deux côtés, les altérations sont très accusées. Plus de la moitié des tubes est atteinte de dégénérescence wallérienne dans le pneumogatrique. Dans le spinal la lésion est plus prononcée et presque tous les tubes nerveux ont pris une apparence moniliforme par segmentations de la myéline. Dans tous les tubes altérés le cylindre-axe a disparu. Les *récurrents* présentent des altérations analogues à celles des racines du spinal, et les tubes normaux y sont très rares. Les racines et le tronc de la 3e *paire* des deux côtés sont extrêmement altérées, et la très grande majorité des tubes nerveux est en voie de dégénérescence.

Les racines de la 6e *paire* présentent les mêmes lésions des deux côtés que celles de la 3e. La 4e *paire*, par contre — aussi bien du côté droit que du côté gauche — ne présente du côté des racines et du tronc que des altérations sinon nulles, au moins très douteuses. Les nerfs musculaires des *thyro-aryténoïdien latéraux* et des *crico-aryténoïdiens postérieurs* présentent des lésions considérables de névrite parenchymateuse.

En résumé, l'examen histologique montre ici l'existence d'une névrite parenchymateuse à marche aiguë et au même stade d'évolution dans les différentes racines et nerfs examinés. A noter encore entre les tubes nerveux, la présence d'un grand nombre de corps granuleux, caractéristiques également de la marche rapide du processus.

Examen histologique du bulbe de la protubérance, des pédoncules cérébraux et de la moelle épinière, à l'aide de coupes microscopiques sériées, pratiquées après durcissement dans le liquide de Müller. Méthodes de Weigert, Pal, Rosin, picro-carmin.

Moelle épinière. Sclérose légère des cordons de Burdach dans les régions lombaire et dorsale, augmentant d'intensité dans la région cervicale avec atrophie des racines postérieures dans toute la hauteur.

L'examen des coupes sériées pratiquées depuis l'extrémité inférieure du bulbe jusqu'au-dessus des noyaux de la 3e paire, ne permet de constater l'existence d'aucune espèce de lésions. Le réseau des fibres nerveuses et les cellules ganglionnaires ne présentent aucune espèce d'altération. Les cellules des noyaux du spinal, du pneumogastrique, de la 3e, de la 6e et de la 4e paire, sont aussi normales que les cellules des noyaux du facial et de l'hypoglosse. Elles sont aussi nombreuses que sur des préparations provenant de sujets sains, et on ne constate pas de changement dans la position de leur noyau. En outre, tandis que les racines des 3e et 6e paires, du spinal et du pneumogastrique, présentent des altérations considérables de névrite parenchymateuse à partir de leur émergence, la partie de ces racine qui est intra-bulbaire, intra-protubérantielle et intrapédonculaire, ne présente aucune espèce d'altération appréciable au Weigert ou au Pal. La racine descendante du trijumeau, le faisceau solitaire, sont sains des deux côtés.

Le cas actuel nous paraît intéressant au point de vue clinique et anatomo-pathologique. Au point de vue clinique il constitue un exemple très net d'ophtalmoplégie externe et de paralysie laryngée à marche très rapide, survenues au cours du tabes. Or, on sait que dans cette affection, ces accidents ont en général une marche plus lente. Au point de vue anatomo-pathologique, cette observation est non moins intéressante car elle constitue un exemple très net d'ophthalmoplégie et de paralysie laryngée de cause périphérique. Dans le cas actuel, en effet, les lésions étaient celles de la névrite parenchymateuse aiguë et tout à fait analogues à celles que l'on retrouve dans le bout périphérique d'un nerf sectionné depuis quelques semaines. Il est donc fort possible que le malade eût pu guérir de ses accidents oculaires et laryngés, si la trachéotomie avait été pratiquée. Le malade en effet, qui était très vigoureux, a

succombé dans un accès d'étouffement. La pièce ayant été durcie dans le liquide de Müller, l'examen des noyaux des nerfs craniens n'a pu être pratiquée à l'aide de la méthode de Nissl. Il est possible que l'emploi de cette méthode nous eût révélé l'existence de modifications du réseau du chromatine. En tout cas le noyau des cellules n'était pas refoulé à la périphérie et occupait sa situation habituelle. Du reste ces lésions légères du protoplasma cellulaire ne paraissent pas constantes dans les névrites. Elles faisaient en effet défaut dans le cas de Soukhanoff (1) concernant une polynévrite alcoolique avec lésions très accusées des nerfs périphériques. Dans ce cas où à l'aide de la méthode de Marchi, l'auteur put constater des lésions dégénératives très accusées des cordons postérieurs et des racines antérieures, les cellules des cornes antérieures examinées par la méthode de Nissl ne présentaient pas d'altérations.

En terminant, nous désirons encore appeler l'attention sur un fait que nous avons déjà signalé et qui ne nous paraît pas être d'une interprétation facile. En effet, dans le cas que nous rapportons ici, les racines des troisième et sixième paires, du spinal et du pneumo-gastrique, si profondément altérées dès leur émergence, étaient intactes dans leur trajet intra-bulbaire, intra-protubérantiel et intra-pédonculaire. En d'autres termes, la lésion des racines n'existait que dans leur trajet extra-encéphalique.

(1) Soukhanoff. Contribution à l'étude des changements du système nerveux central dans la polynévrite. *Archives de Neurologie*, 1896, n° 6, p. 177.

Paris. — Imprimerie L. Maretheux, 1, rue Cassette.

Digitized by the Internet Archive
in 2015

https://archive.org/details/b21462823